

Aus dem Pathologischen Institut
der Städt. Krankenanstalten Bayreuth
Leiter: OSTMD Professor Dr. K. Elster

Sippenuntersuchung bei Osteopathia condensans disseminata

In a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich— Alexander— Universität
Erlangen — Nürnberg

1976

vorgelegt

von

Said Abu — Blan

aus

Ellar Jordanien

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät der
Universität Erlangen — Nürnberg

Dekan: Prof. Dr. L. Demling

Referent: Prof. Dr. K. Elster

Koreferent: Prof. Dr. V. Becker

Tag der mündlichen Prüfung: 23. September 1974

MEINEN LIEBEN ELTERN

GEWIDMET

إِهْرَاءٌ لِلْوَالِدَيْنِ الْحَبِيبَيْنِ
فِي عِلَّارٍ



Digitized by the Internet Archive
in 2026



Sonderdruck aus

RÖNTGEN-BERICHTE

Band 4 · Heft 2 · Juni 1975

Osteopathia Condensans Disseminata

S. Abu Blan *

Pathologisches Institut (Leiter: Prof. Dr. med. K. Elster)
der Städt. Krankenanstalten Bayreuth

Osteopathia Condensans Disseminata

S. Abu Blan *

Pathologisches Institut (Leiter: Prof. Dr. med. K. Elster)
der Städt. Krankenanstalten Bayreuth

Es wird eine neue Osteopoikiliefamilie vorgestellt, bei der nur das weibliche Geschlecht befallen war. Der erste Fall, bei dem das gesamte Skelettsystem von der fleckförmigen Osteopoikilie befallen ist, wird beschrieben. Die Herde haben ihre Anlage im foetalen Leben und kommen erst im frühen Kindesalter zum Vorschein. Sie entwickeln sich weiter bis über die Wachstumsperiode hinaus. Der familiär — dominant — erbliche Gang dieser Anomalie ist bestätigt. Dabei werden erstmals die entsprechenden Veränderungen anhand von Röntgenbildern zu verschiedenen Entwicklungsstadien gezeigt.

Die Berechtigung zur kausistischen Darstellung über Osteopathia condensans disseminata ergibt sich aus Vererbungsbesonderheiten und topographischen Variationen des Hauptfalles und nicht zuletzt, weil die Osteopoikiliefamilien sehr selten sind.

Geschichtliches

Osteopathia condensans disseminata ist eine von Stieda (1905), von Albers-Schönberg (1915), von Ledoux-Chambaneix und Dessane (1916) beschriebene gutartige Knochenveränderung (1, 8, 11). Sie wird meistens als röntgenologischer Zufallsbefund festgestellt. Die Benennung Osteopathia condensans disseminata (Synonyma: Osteopoikilie, Spotted Bones) wurde von Wachtel (1921) vorgeschlagen und bisher von den meisten Autoren übernommen.

Newcomet berichtete 1929 als erster in der englischen Literatur über einen Osteopoikiliefall und nannte das Krankheitsbild „Spotted Bones“. In der Weltliteratur liegen bisher 150 Fallberichte vor. Die Frequenz dieser seltenen Anomalie beträgt 1 : 150 000 Individuen (10).

Morphologie und topographische Variationen

Die Osteopoikilie kann in einer von drei Formen auftreten:

1. Die fleckige Form

Im Röntgenbild zeichnen sich Herde durch zahlreiche stecknadelkopf- bis linsen-

* D 29

große, rundliche oder ovale, scharf umschriebene kalkdichte Schattenflecke innerhalb der Konturen kurzer Knochen und der Epiphyse von Röhrenknochen ab (Abb. 1). Der Schädel war bisher bei einem Fall von Erbsen befallen (5). Wirbelsäule, Rippen, Klavikula und Sakrum sind selten betroffen. Das solitäre Vorkommen eines Verdichtungsschattens ist eine extreme Variante der Osteopoikilie, wie bei einem Fall von Bloom 1933 beschrieben.

2. Die streifige Form

Im Röntgenbild finden sich dünne, dichte Streifen, die in der Epiphysenlinie beginnen und gradlinig parallel bis zur Diaphyse verlaufen. Zu finden sind sie auch in der Metaphyse aller langen Knochen, im Becken, im Kreuzbein und im Calcaneus (13).

3. Die Mischform

Bei einigen Fällen, bei denen sowohl Verschattungsflecke als auch Streifen zu finden sind, wie bei den Fällen von Schele (1929) und Sutherland (1935).

Geschlecht und Alter

Das Geschlecht wurde bisher bei 128 Osteopoikiliefällen angegeben, davon 88 männlich und 40 weiblich, also im Verhältnis 2 : 1.

Übereinstimmend berichteten alle Autoren, daß das männliche Geschlecht mehrfach betroffen ist als das weibliche und daß das Durchschnittsalter etwa 20 Jahre beträgt.

Der älteste Fall war 74 Jahre alt, die jüngsten Fälle waren im 1. und 2. Lebensjahr.

Vererbbarkeit

Von 57 Mitgliedern einer Osteopoikiliefamilie fand Busch 1936 14 Personen, die die fleckige Osteopoikilie aufwiesen, davon zehn männlich und vier weiblich. Jonasch berichtete 1955 über 12 Osteopoikiliefälle, die sich unter 211 000 geröntgten Fällen befanden. Bei Reihenuntersuchungen sämtlicher Familienmitglieder kam er zum Schluß, daß die Osteopoikilie ein familiäres Leiden darstellt, ohne auf den Erbgang einzugehen (6). An Hand ähnlicher Untersuchungen gelangte Stubenrauch bereits 1938 zu der Annahme, daß die Osteopoikilie eine bedingte vererbare Anomalie, jedoch bestimmt nicht geschlechtsgebunden ist (12), während Brücke 1933 die Meinung vertrat, daß die Anomalie einen rezessiven, männlichen geschlechtsgebundenen Erbgang aufweist (2). 1959 untersuchte Melnick 35 Mitglieder einer Osteopoikiliefamilie über vier Generationen und fand 17 Personen, die die fleckige Form der Anomalie aufwiesen, davon zehn männlich und sieben weiblich (9). Landberg und Akesson untersuchten 1963 die Angehörigen eines Osteopoikiliepatienten. Von 24 Familienmitgliedern zeigte nur der Vater Verdichtungsherde (7). Cocchi glaubt, daß es sich bei allen Osteopoikilieformen um einen einfach dominanten Erbgang handelt (4).

Die Skelettveränderungen im Röntgenbild stellen bei der Osteopoikilie das gesamte Symptomenbild auf. Bei einigen wurden dauernde Schmerzen in verschiedenen Teilen des Skeletts angegeben. Am auffälligsten sind einige Berichte von verschiedenen Autoren über die Vergesellschaftung der Osteopoikilie mit Hautveränderungen (Dermatofibrosis lenticularis disseminata). Dengel berichtete 1934 von Übererregbarkeit des vegetativen Nervensystems, wie Schwitzen, Erröten und Erblassen.

Hinsichtlich des Verlaufes ist beachtenswert, daß die Verdichtungsherde in der frühen Entwicklungszeit nachweisbar sind und entweder bald zum Stillstand kommen oder sich bis zum Abschluß der Wachstumsperiode verdichten, danach ändern die Verdichtungen ihre Gestalt nicht mehr (3); diese Entwicklung betrüge nach Grilli sieben Jahre.

Pathologische Anatomie

Eine umfassende pathologisch-anatomische Untersuchung wurde 1938 von Stubenrauch durchgeführt. Er stellte dann folgende Schlußfolgerungen auf (12):

1. Die Verdichtungsherde des Spongiosabälkchens sind Ergebnisse einer Ossifikationsstörung. Diese Störung hat ihren Ursprung in einer anormalen Entwicklung des Mesenchyms, von dessen Abkömmlingen außer dem osteoblastischen System gelegentlich auch andere Stützgewebe, wie das Bindegewebe der Cutis und Subcutis (Dermatofibrosis) stammen.
2. Die Verdichtungsherde entwickeln sich auf dem Wege der enchondralen Ossifikation und besitzen kein Eigenleben. Die Mehrzahl derselben zeigt mehr oder weniger lebhaftere Erscheinungen des Umbaus. Einzelne Verdichtungsherde stehen in engen Beziehungen zum Intermediärknorpel. Man findet im Gebälk kleine Inseln zelloser Knorpelsubstanz, sowie Einschlüsse größerer zellhaltiger Knorpelherde.
3. Die mikroskopischen Befunde in größerer Entfernung vom Intermediärknorpel gelegener Knorpelherde legen die Annahme nahe, daß sich diese Herde postnatal aus den Blasten, den undifferenzierten Zellen des Marks (Endost), entwickelt haben.

Differentialdiagnose

Das gesprenkelte Röntgenbild innerhalb der Knochenkonturen ist für die Osteopoikilie charakteristisch und z. B. von Sesambeinen und anderen lokalisierten Knochenverdichtungen oder Metastasen leicht zu unterscheiden.

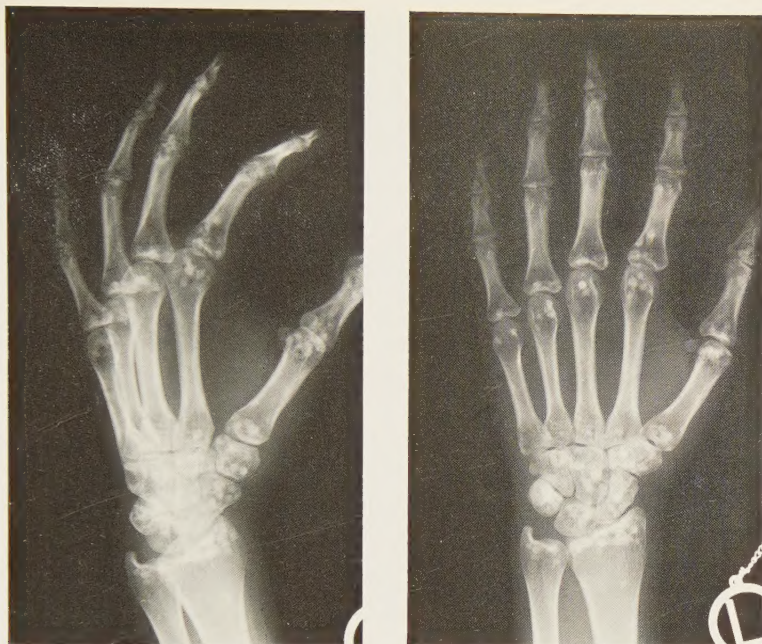


Abb. 1 26jähr. Patientin: Linke Hand seitlich und dorsovolar: multiple linsengroße Verdichtungen in der Spongiosa vorwiegend gelenknah.

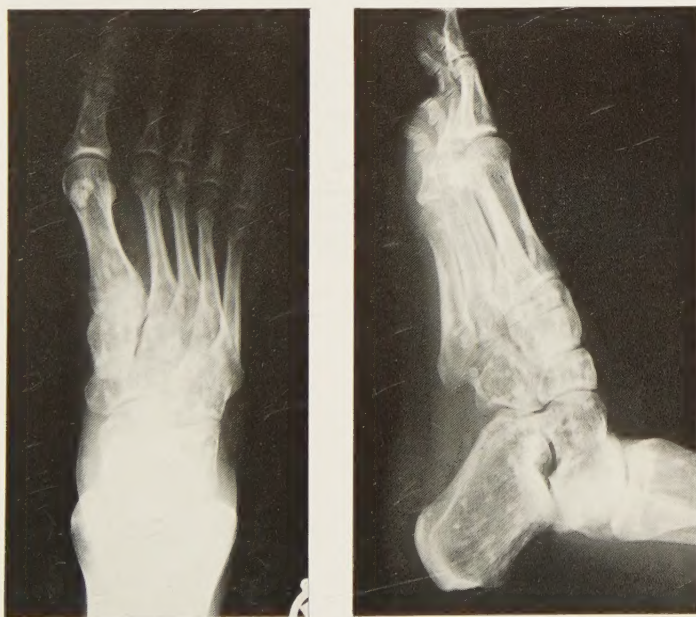


Abb. 2 Patientin von Abb. 1: Rechter Fuß seitlich und dorsoplantar: ebenso multiple bis kirschkerngroße Verdichtungen in der Spongiosa.

Hauptfall

Eine 26jährige Lehrerin kam wegen banaler Handprellung in die Chirurgische Ambulanz. Im Röntgenbild der Hand waren eigentümliche linsengroße Verdichtungsschatten in der Spongiosa kurzer Knochen zu sehen (Abb. 1 und 2). Es waren Osteopoikilieherde.

Daraufhin wurde das gesamte Skelettsystem geröntgt und wurden ähnliche Verdichtungen in allen Knochen festgestellt, sogar in den sonst im Normalfall nicht befallenen Knochen; so im Schädel (Schädelnähte und proc. mastoideus), in den proc. transversii der Wirbelsäule, Rippen, Klavikula und Sakrum neben den Lieblingslokalisationen in den Epiphysen (Abb. 3) von Röhrenknochen. Die Patientin



Abb. 3 Patientin von Abb. 1: Becken ap: ebenso multiple bis kirschkerngroße Verdichtungen in der Spongiosa.

war sonst völlig gesund und normal gebaut. Anamnestisch war sie mit 7½ Jahren an Lungenhilusknoten-Tbc. bzw. an Pneumonie bis zur völligen Heilung behandelt worden. Darüber hinaus unauffällig. Die Thoraxaufnahmen im Kindesalter wurden mir vom Krankenhaus Felicitas in Berchtesgaden freundlicherweise zur Verfügung gestellt. Es fand sich, daß dieselben Verdichtungsherde im Humeruskopf beiderseits bereits damals in kleiner Zahl vorhanden waren und daß sie sich innerhalb von sechs Monaten verdoppelten (Abb. 4 und 5). Nach 18 Jahren hatten sich die Herde so massiv entwickelt, daß das Bild jetzt gesprenkelt aussieht (Abb. 6).



Abb. 4 Patientin von Abb. 1 mit 7 $\frac{1}{2}$ Jahren: Rechte Schulter: vereinzelt bis linsengroße Verdichtungen im Humeruskopf.



Abb. 5 Patientin von Abb. 1 mit 8 Jahren: Rechte Schulter: mehrere bis linsengroße Verdichtungen im Humeruskopf.



Abb. 6 Patientin von Abb. 1 mit 26 Jahren: Linke Schulter: multiple linsengroße Verdichtungen in der Spongiosa der gelenknahen Schulteranteile, vereinzelte auch in den Rippen.

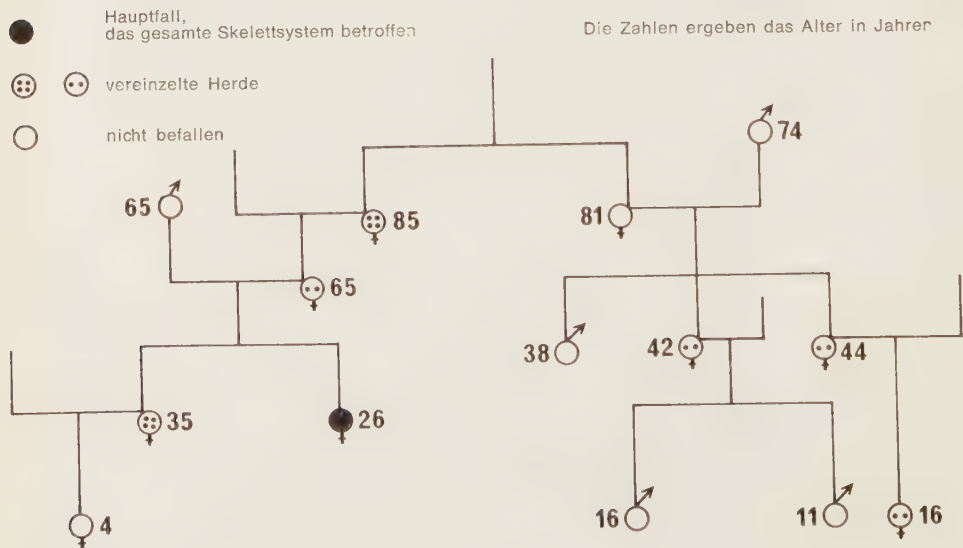


Abb. 7 Stammbaum der untersuchten Familie

Bei der Durchuntersuchung der Familienangehörigen über vier Generationen fanden sich weitere 6 Personen, nur weiblichen Geschlechts, die vereinzelte Osteopoikilieherde beherbergten (vergleiche Stammbaum Abb. 7).

Alle untersuchten Personen zeigten keinerlei Beschwerden, anamnestisch ergaben sich keine Besonderheiten. Es fand sich kein Anhalt für Dermatofibrosis lenticularis disseminata.

Diskussion

Während bei den bisher in der Weltliteratur beschriebenen Osteopoikiliefällen nur einzelne Knochenteile fleckige Herde zeigten, wird an Hand unseres Hauptfalles gezeigt, daß das gesamte Skelettsystem befallen ist.

Neben den Lieblingslokalisationen fanden sich Flecke im Schädel (2. Fall), in der Wirbelsäule (17. Fall) und in den Rippen (19. Fall). Die Klavikula ist auch befallen, und das zählt zu den seltenen Lokalisationsformen.

Die Ergebnisse früherer Familienuntersuchungen führten zu dem Schluß, daß die Knochenveränderungen als angeborene Anomalie, die einen rezessiven, männlich geschlechtsgebundenen Erbgang aufweist, betrachtet werden sollte (2).

Verschiedene Autoren fanden, daß das männliche Geschlecht häufiger befallen war als das weibliche, im Verhältnis 2 : 1. Das Ergebnis unserer Sippenuntersuchung ergab, daß in der Familie unserer Probandin nur weibliche Personen Osteopoikilieherde aufweisen.

Zum ersten Male wurden Röntgenbilder einer Osteopoikiliepatientin gezeigt, die die Herde in verschiedenen Entwicklungsstadien zeigen (mit 7¹/₂ Jahren, mit 8 Jahren und mit 26 Jahren).

Literatur

- 1 Albers-Schönberg, H. E.: Eine seltene, bisher nicht bekannte Strukturanomalie des Skeletts. Fortschr. Röntgenstr. 11 (1907) 261 und 23 (1915) 174
- 2 Brücke, H.: Über multiple Enostosen (Osteopoikilie). Dtsch. Zschr. Chir. 239 (1933) 554
- 3 Chapchal, G.: Verh. Dtsch. Orthop. Ges. Zschr. Orthop. 93 (1960) 77
- 4 Cocchi, U.: In: Becker, P. E. (Hrsg.): Bd. II. Thieme, Stuttgart 1972
- 5 Erbsen, H.: Osteopoikilie des Schädels. Klin. Wschr. 13 (1934) 1306
- 6 Jonasch, E.: 12 Fälle von Osteopoikilie. Fortschr. Röntgenstr. 82 (1955) 344
- 7 Landberg, T., H. O. Akesson: A study of Osteopoikilosis. Acta genet. med. (Roma) 12 (1963) 256
- 8 Ledoux-Lebard, R., G. Chambaneix, F. Dessane: L'Osteopoecilie forme nouvelle d'osteite condensante généralisée sans symptômes cliniques. J. Radiol. Electrol. 2 (1915 1916) 133
- 9 Melnick, C.: Osteopathia condensans disseminata (Osteopoikilosis). Study of a family of four generations. Amer. J. Röntgenol. 82 (1959) 229
- 10 Staemmler, M.: Osteopoikilie, tuberöse Sklerose (Osteopathia condensans disseminata „spotted Bones“) In: Staemmler, M. (Hrsg.): Lehrb. der spez. pathol. Anat. Bd. II 4, Thieme, Stuttgart 1972
- 11 Stieda, A.: Über umschriebene Knochenverdichtungen im Bereich der Substantia Spongiosa im Röntgenbilde. Beitr. klin. Chir. 45 (1905) 700

- 12 Stubenrauch, L.: Zur Histogenese der Osteopoikilie — Mikroskopische Untersuchungen. Dtsch. Zschr. 250 (1938) 586
- 13 Voorhoeve, N.: L'image radiologique non encore décrite d'une anomalie du squelette ses rapports avec la dyschondroplaste et l'Osteopathia condensans disseminata. Acta radiol. (Stockholm) 3 (1924) 407

S. Abu Blan
Pathologisches Institut der
Städt. Krankenanstalten

D-8580 Bayreuth
Kulmbacher Straße 23
Bundesrepublik Deutschland

Z u D a n k v e r p f l i c h t e t

Meinem verehrten Lehrer und Doktorvater, Herrn Prof. Dr. K.
E L S T E R Direktor des Pathologischen Instituts Bayreuth,
für die Übergabe der Arbeit und die hervorragende wissenschaft-
liche Betreuung und Begutachtung.

Herrn Koreferent Prof. Dr. B E C K E R Direktor des
Pathologischen Instituts der Universität Erlangen-Nürnberg

Herrn Obermedizinaldirektor Dr. W E B E R Direktor der
Chirurgischen Klinik des Städt. Krankenhauses Bayreuth, für
die Beförderung und die Erlaubnis zur Durchführung röntgeno-
logischer Untersuchungen.

Dem Staatsobermedizinaldirektor beim Kuwaitischen Gesundheits-
ministerium Dr. A. R I F A I für die Genehmigung des Stu-
dienurlaubs.

Röntgenologen und Röntgenassistentinnen, insbesondere Fräulein
W I L H E L M .

Allen untersuchten Familienmitgliedern.

Allen gilt mein herzlicher Dank.

L e b e n s l a u f

A B U - B L A N , Said, Jordanier, geboren am 25.4.1937
in Ellar/Palästina

S c h u l a u s b i l d u n g :

Jordanisches Reifezeugnis (Matriculation) 1956.

Höhere Schule und ägyptisches Reifezeugnis in Kairo 1957.

Deutschkurs für Ausländer im Goethe-Institut Januar/Februar
1958.

Ss. 1958 mit Ws. 1958/59 Studienkolleg für Ausländer (Probe-
studium) an der Universität München.

Ss. 1959 Medizinstudium in München.

Ws. 1959/60 mit Ss. 1965 Medizinstudium an der Universität
Erlangen-Nürnberg.

1960 Vorphysikum

1962 Physikum

Mai 1966 Staatsexamen

Juni 1966 mit März 1969 Medizinalassistentenzeit in Kuwait.

März 1969 Approbation

Seit Juni 1966 bin ich beamteter Arzt an staatlichen Kranken-
anstalten in Kuwait.

Seit November 1973 in Studienurlaub und angestellter Arzt
an den Städt. Krankenanstalten in Bayreuth.

